



Semana de
Congresos y
Jornadas Nacionales



Abordaje urologico del niño con malformaciones genitales y ano-rectales

Dr. German Falke

Jefe de Urologia Infantil

Hospital Universitario Austral

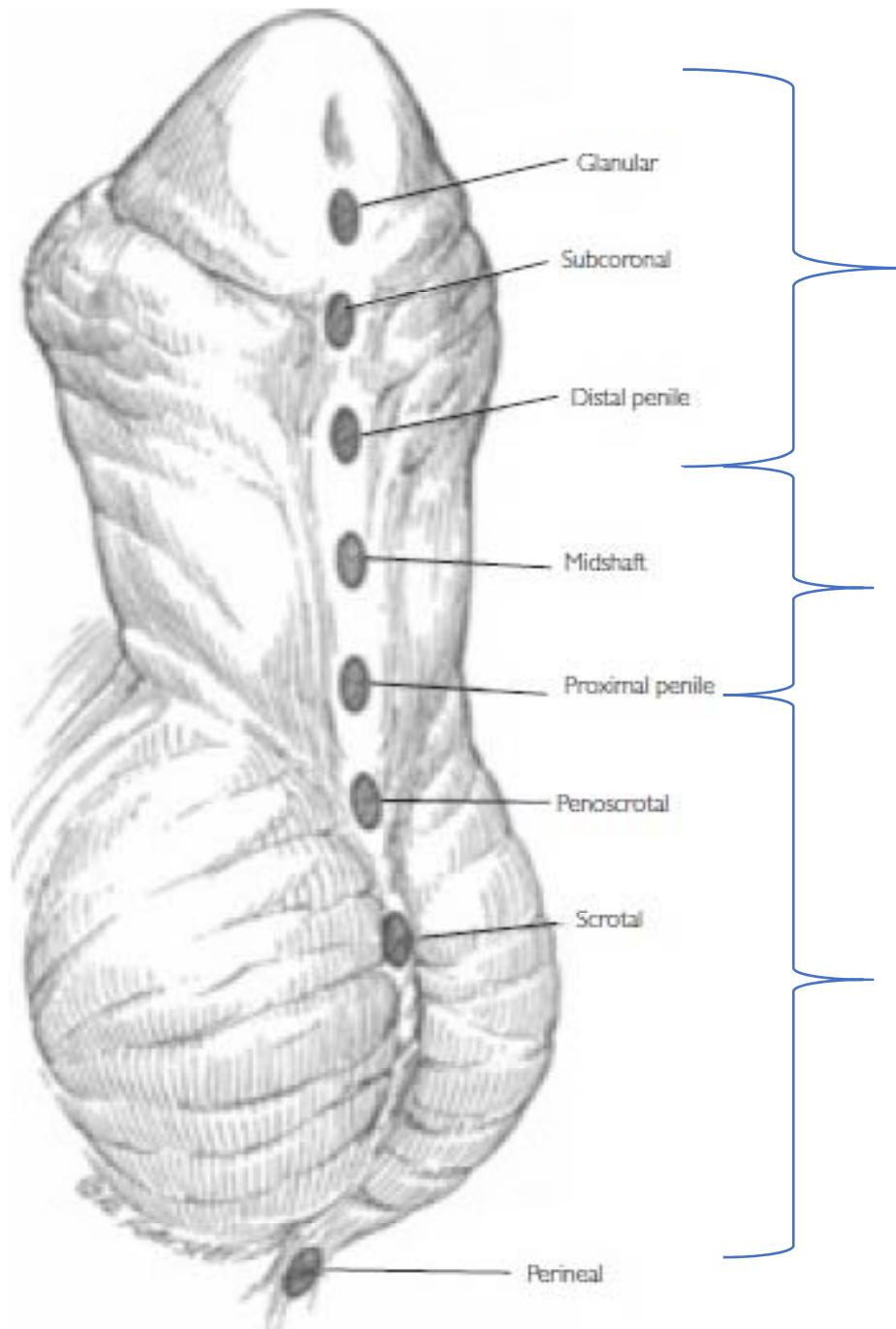
Malformaciones Genitales & Alteraciones Urologicas

- **En el Varon**

- Hipospadias
- Hipospadias severas
- Epispadias
- Extrofia vesical

- **En la Mujer**

- Hiperplasia Suprarrenal Congenita



Hipospadias & Uropatias

70% DISTALES

Muy rara vez tienen malformaciones urologicas asociadas

10% INTERMEDIAS

Rara vez tienen malformaciones urologicas asociadas

20% PROXIMALES

Pueden tener malformaciones urologicas asociadas

Se recomienda Realizar ecografias

Ante la presencia de hidronefrosis y episodios de IU evaluar la posibilidad de realizar cistouretrografia miccional

[Cerasaro TS, Brock WA, Kaplan GW. Upper urinary tract anomalies associated with congenital hypospadias: is screening necessary? J Urol 1986; 135:537.](#)

[Davenport M, MacKinnon AE. The value of ultrasound screening of the upper urinary tract in hypospadias. Br J Urol 1988; 62:595.](#)



Epispadias & Uropatias

Rara malformacion
(1 en 200,000 a 400,000 nacidos vivos)

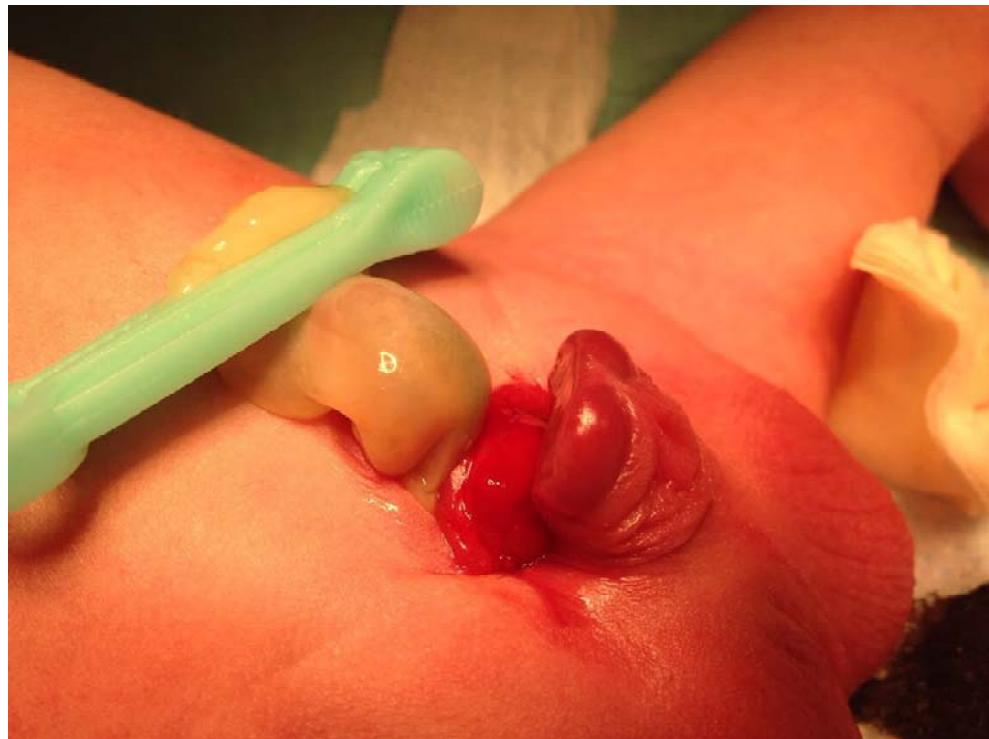
Muy pocas veces presenta alteraciones renales

Ecografias habitualmente muestran 2 riñones
Sin hidronefrosis

Luego del cierre quirurgico
Pueden presentar:
✓ Grado variables de incontinencia
✓ Eventual IU

[Register based study of bladder extrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival.](#)
[Jayachandran D, Bythell M, Platt MW, Rankin J.](#)
[J Urol 2011; 186:2056.](#)

Extrofia Vesical & Uropatias

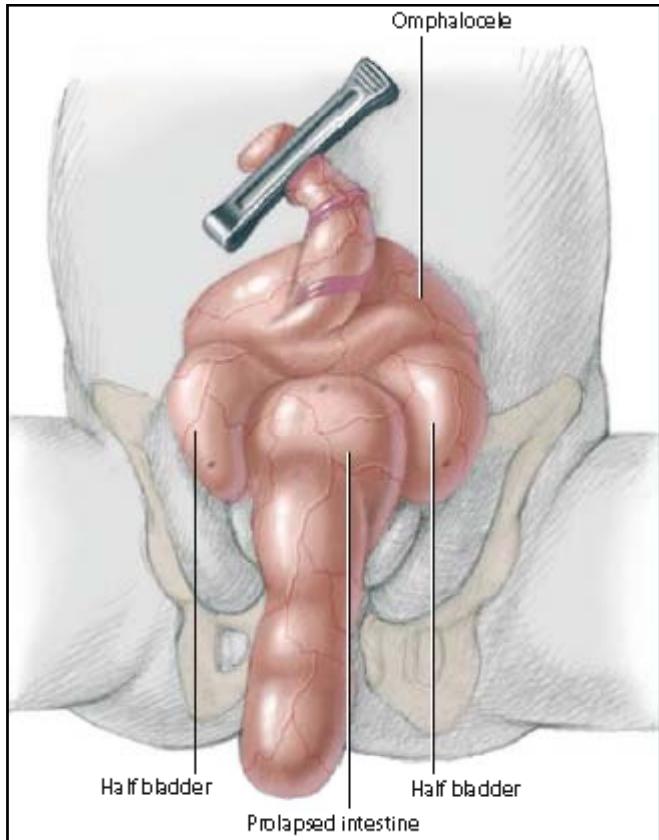


Espectro de malformaciones que puede tener alteraciones vesicales, de pared abdominal, huesos de la pelvis alteraciones del ano y de los organos genitales. Frecuentemente tienen hernia inguinal asociada.

Muy pocas veces presenta alteraciones renales

Mas frecuente en:

- ✓ Hombres (y mas grave que en mujeres)
- ✓ Primer hijo y raza blanca
- ✓ Con una incidencia de 3 a 5 por 100,000 nacidos vivos



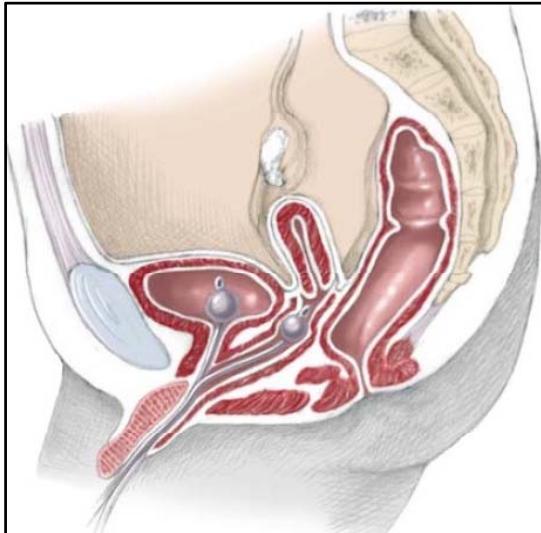
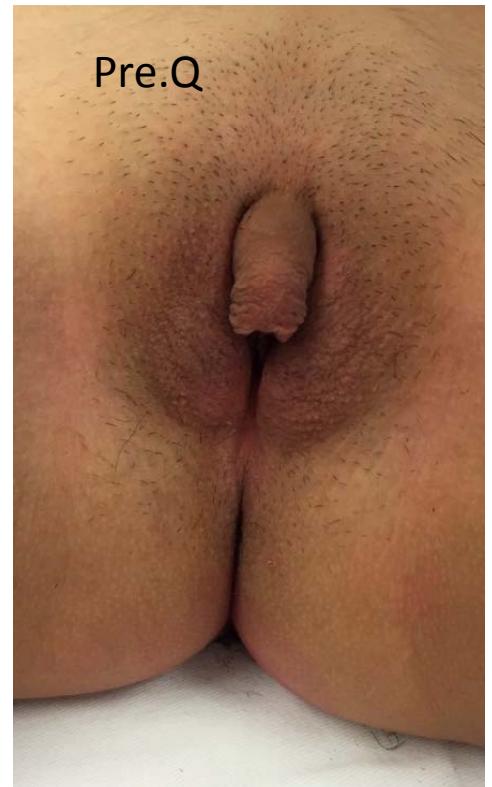
Extrofia de Cloaca & Uropatias

El mas complejo de los defectos
Presenta extrofia vesical
Asociado a intestino (colon) tambien extrofiado (hindgut)
Colon hipoplásico
Onfalocle
Atresia anal
Anormalidad genital

Habitualmente presentan:

- ✓ Alteraciones renales en uno o los dos riñones
- ✓ Alteraciones en el desarrollo, hipoplasia, posición o ausencia de 1 riñón

[Early outcome following complete primary repair of bladder extrophy in the newborn](#)
[Borer JG, Gargollo PC, Hendren WH, et al..](#)
[J Urol 2005; 174:1674.](#)



Hiperplasia Suprarrenal Congenita & Uropatias

Es un trastorno endócrino hereditario

Causado por un déficit de enzima esteroidogénica

El déficit de 21 hidroxilasa es la forma más frecuente (95%)

Se caracteriza por una insuficiencia suprarrenal

Presenta grados variables de manifestaciones hiper o hipoadrogénicas

La prevalencia estimada es de 1/10.000

- ✓ Usualmente No presenta Alteraciones Renales
- ✓ Puede Presentar episodios de Vulvovaginitis
- ✓ Puede presentar Disfuncion Vesical (en seno urogenitales altos)

Malformaciones Ano-Rectales

Clasificacion Original:
(Wingspread classification of 1984)

- Altas
- Intermedias
- Bajas

Pero eso llevo en ocasiones a dudas
diagnosticas que generaron errores tecnicos.

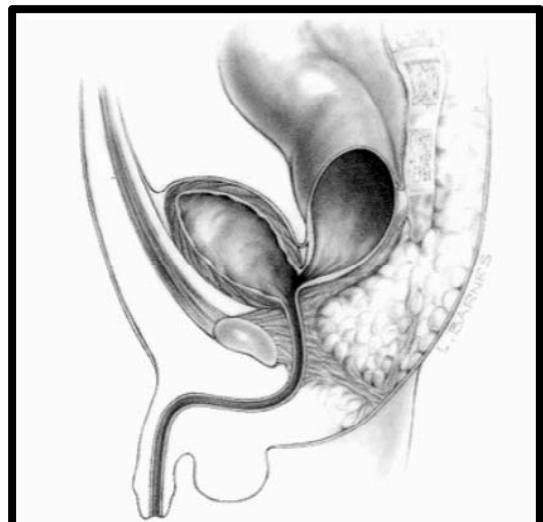


Table I: Classification of non-syndromic anorectal malformations (ARM)

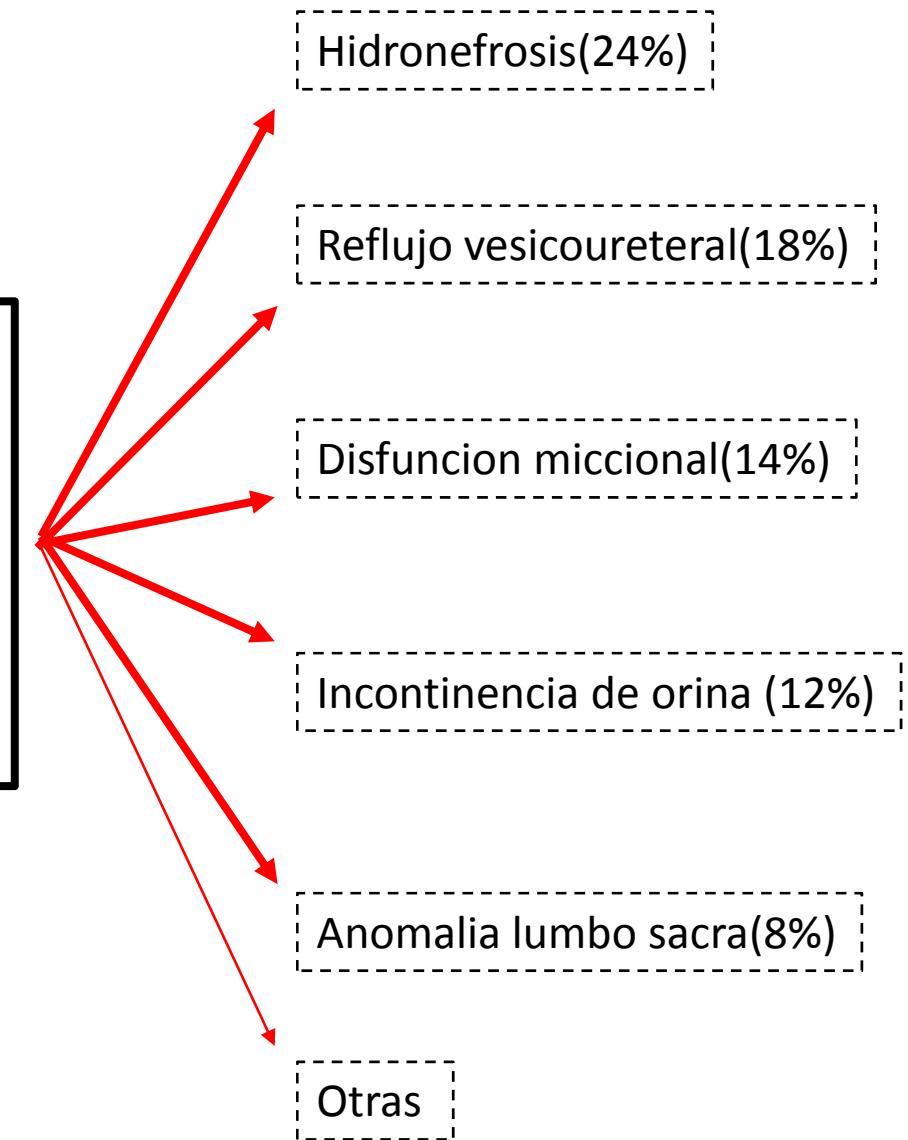
Males	Recto-perineal fistula Recto-urethral-bulbar fistula Recto-urethral-prostatic fistula Recto-bladderneck fistula Imperforated anus without fistula Complex and unusual defects
Females	Recto-perineal fistula Recto-vestibular fistula Cloaca with short common channel (< 3 cm) Cloaca with long common channel (> 3 cm) Imperforated anus without fistula
Complex and unusual defects	Cloacal extrophy, covered cloacal extra Posterior cloaca Associated to presacral mass Rectal atresia

Krickenbeck classification of 2005

MAR



50% - 60%
Alteraciones
Urologicas
Asociadas



Urological anomalies in anorectal malformations
in The Netherlands: effects of screening all patients on long-term outcome
W. J. H. Goossens • I. de Blaauw • M. H. Wijnen • R.P.E.deGier• B.Kortmann•
W.F.J.Feitz

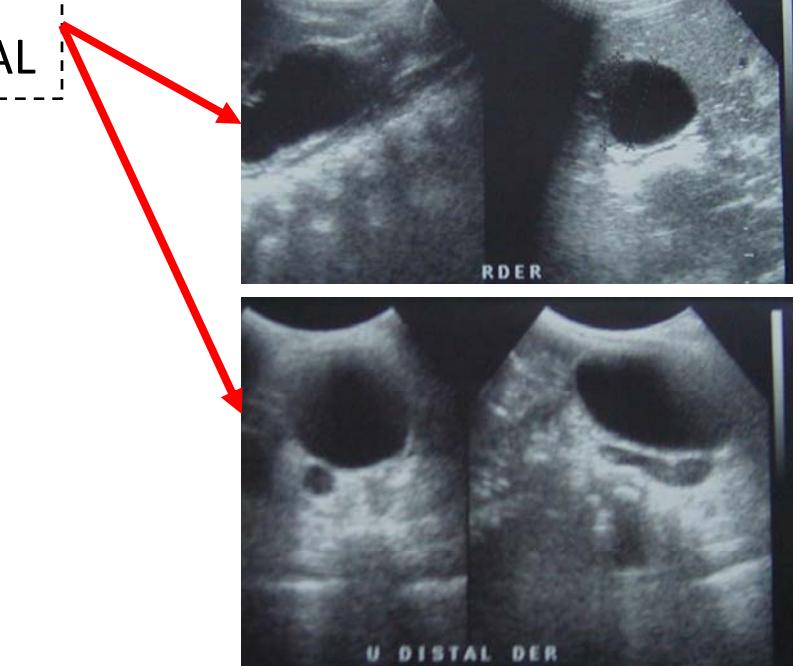
Ante un neonato con diagnostico de MAR

Recomendamos

Realizar :
ECOGRAFIA RENAL y VESICAL



Eco prenatal



MAR & Reflujo Vesicoureteral

Incidencia reportada entre 14% -27%

Estudios:

Se estudia de manera similar a todos los reflujos vesicoureterales

Ecografia Renal y Vesical

Cistouretrografía: (es importante ver aspecto de la uretra)

Centellograma renal

Tratamiento:

ATB profilaxis

Trat. endoscopico

Trat. quirurgico



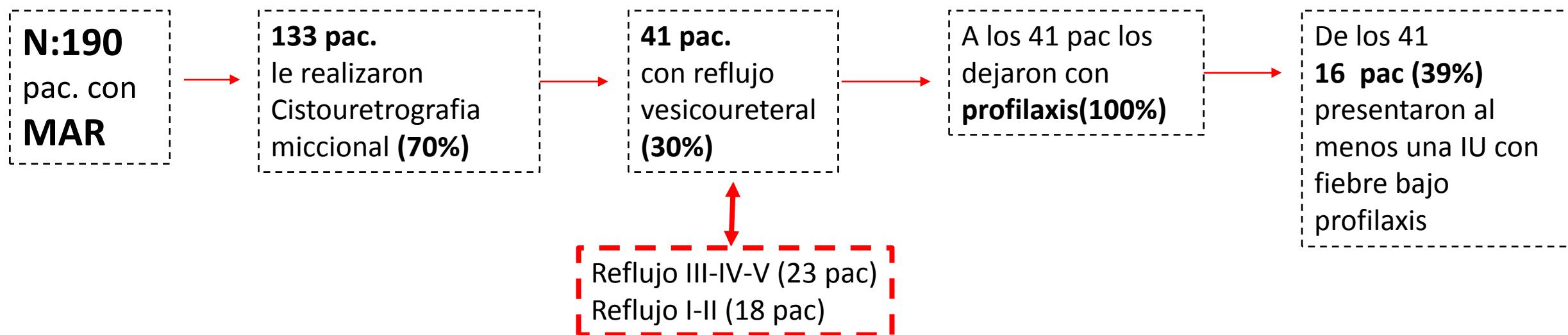
The genitourinary system in patients with imperforate anus.
McLorie GA, Sheldon CA, Fleisher M, Churchill BM J Pediatr Surg 22(12):1100-1104

Vesicoureteral reflux and febrile urinary tract infections in anorectal malformations: A retrospective review

Sabrina Sanchez, Robert Ricca, Byron Joyner, John H.T. Waldhausen *

Seattle Children's Hospital University of Washington School of Medicine

Journal of Pediatric Surgery 49 (2014) 91–94



Recomiendan

Cistouretrografía miccional a todos los pac con MAR y profilaxis con ATB a los que tienen reflujo independientemente que tengan o no fistula recto urinaria

MAR & Disfuncion Miccional e Incontinencia de orina

Esta problematica debemos tenerla en cuenta

Puede presentar multiples infecciones Urinarias y hasta generar grados variable de daño renal

Estudios:

Ecografias pre y post miccion

Evaluar residuo post miccion

Flujometria

Estudios urodinamicos

Problemas Asociados:

Infecciones Urinarias

Constipacion



Guidelines for the urological screening and initial management of lower urinary tract dysfunction in children with anorectal malformations—the ARGUS protocol.
Boemers TM, Beek FJ, Bax NM BJU Int 83(6):662-671

MAR Bajas en los Varones

Habitualmente no generan grandes problemas

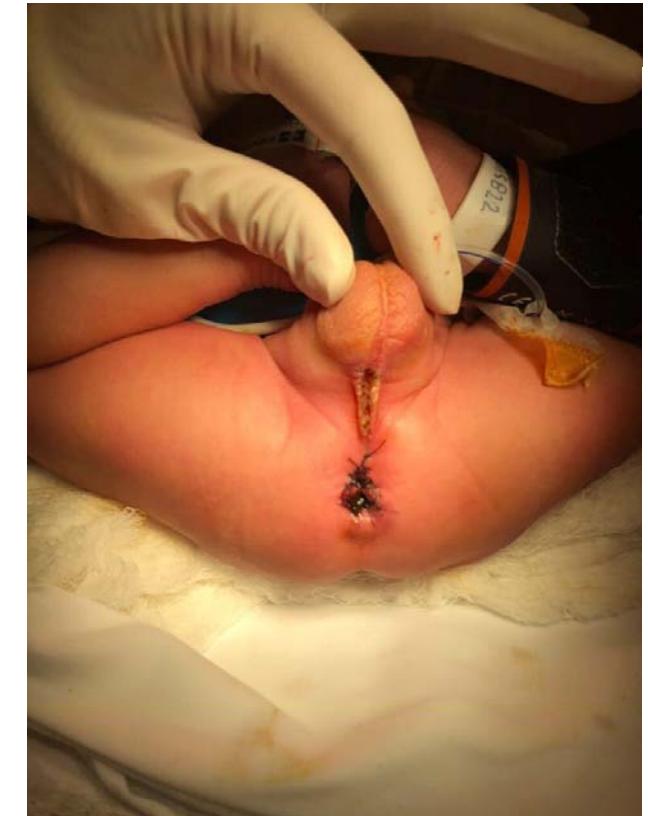


"Ano cubierto" con o sin fistula cutanea



Pueden presentar:

- ✓ Ligera constipacion
- ✓ Disfuncion vesical

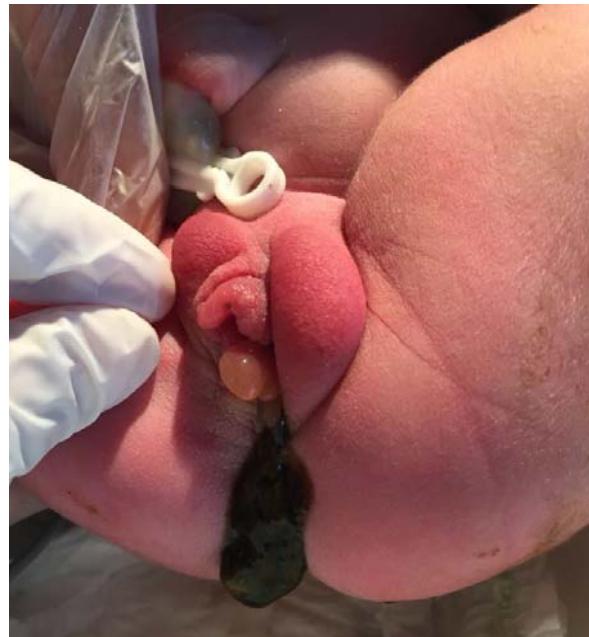
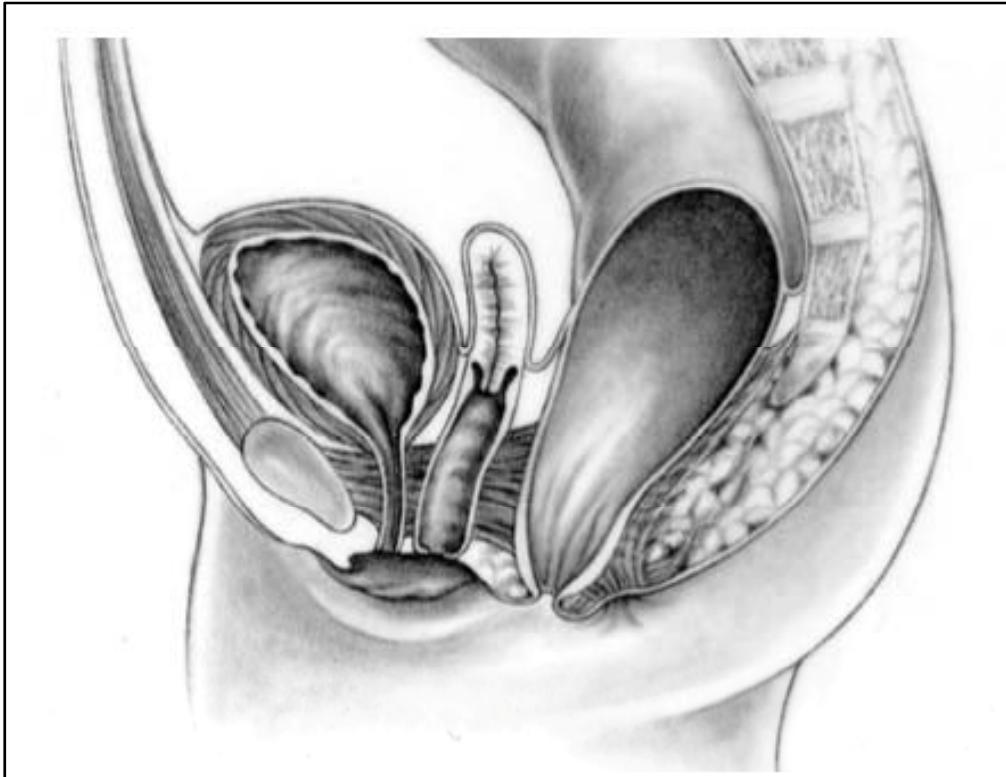


MAR Bajas en las Mujeres

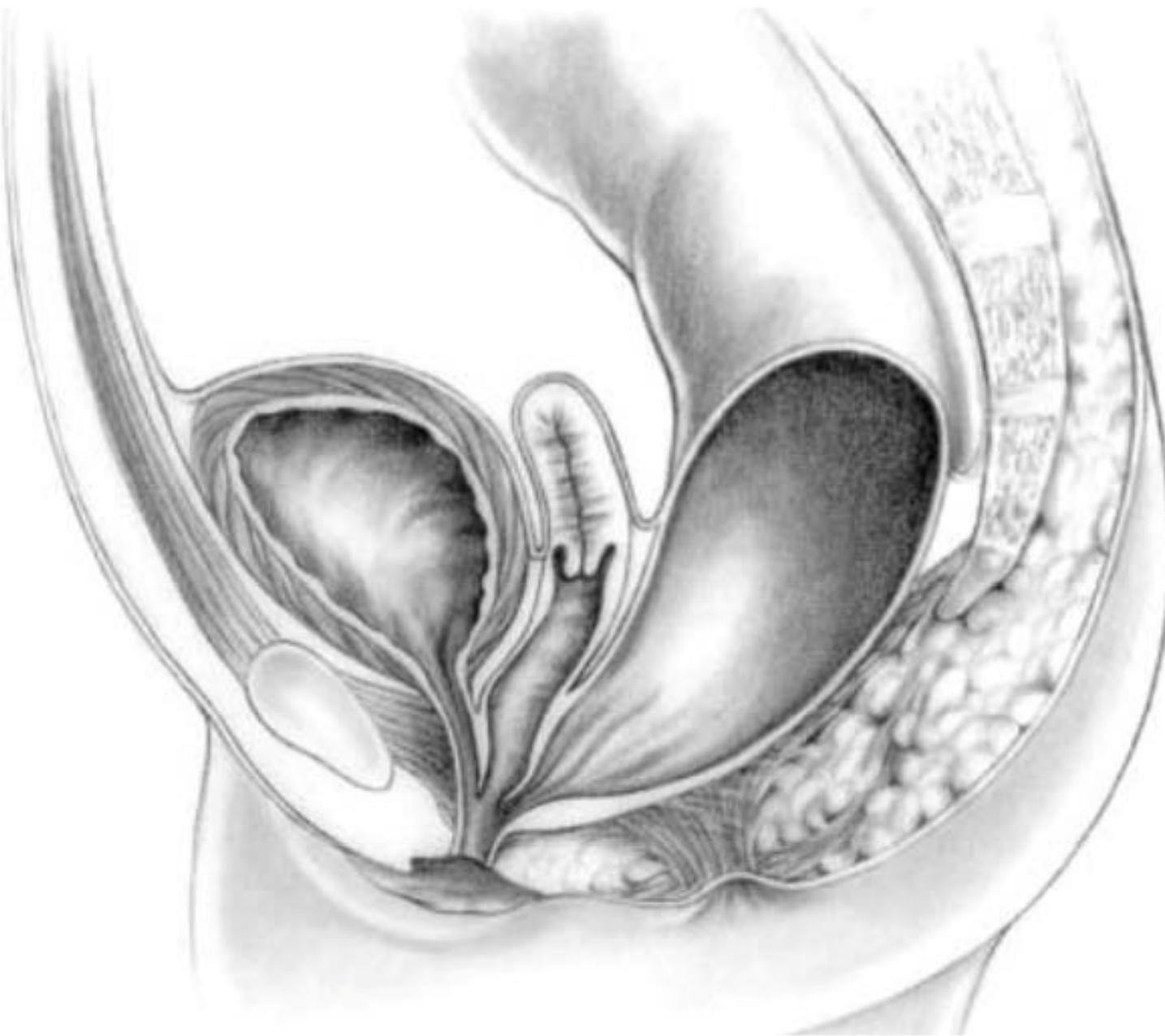
Habitualmente no generan grandes problemas

Pueden presentar:

- ✓ Infecciones urinarias
- ✓ Vulvovaginitis
- ✓ Ligera constipacion



MAR: Fistula Vestibular (Pre y Post correccion quirurgica)



Cloaca

Malformacion
Compleja (1-50.000)

El defecto incluye la fusion de el recto, la vagina y la uretra, en un canal comun que desemboca en el perine, como orificio unico.

La longitud del canal comun es variable (1 a 10 cm)

La correccion se recomienda realizar en centros especializados con experiencia en este tipo de reconstrucciones.



Cloaca con Hidrocolpos

Malformacion Compleja

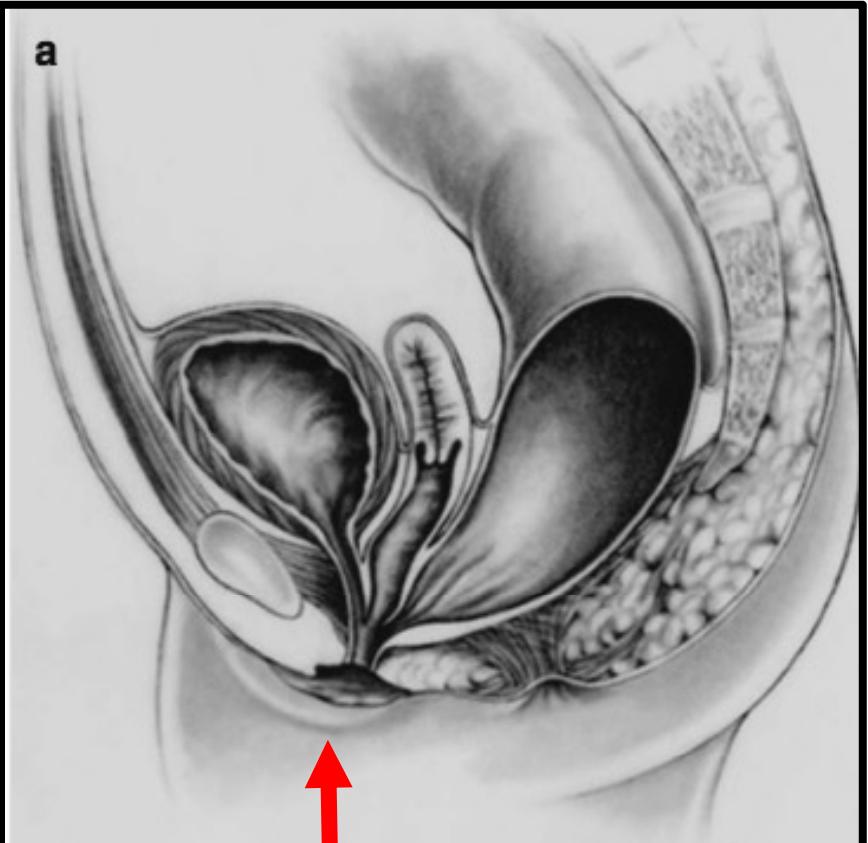
Se asocia en un **50%** de los casos la distension de la vagina: **Hidrocolpos**

El diagnostico se realiza por ecografia, pero en ocasiones puede verse una masa palpable

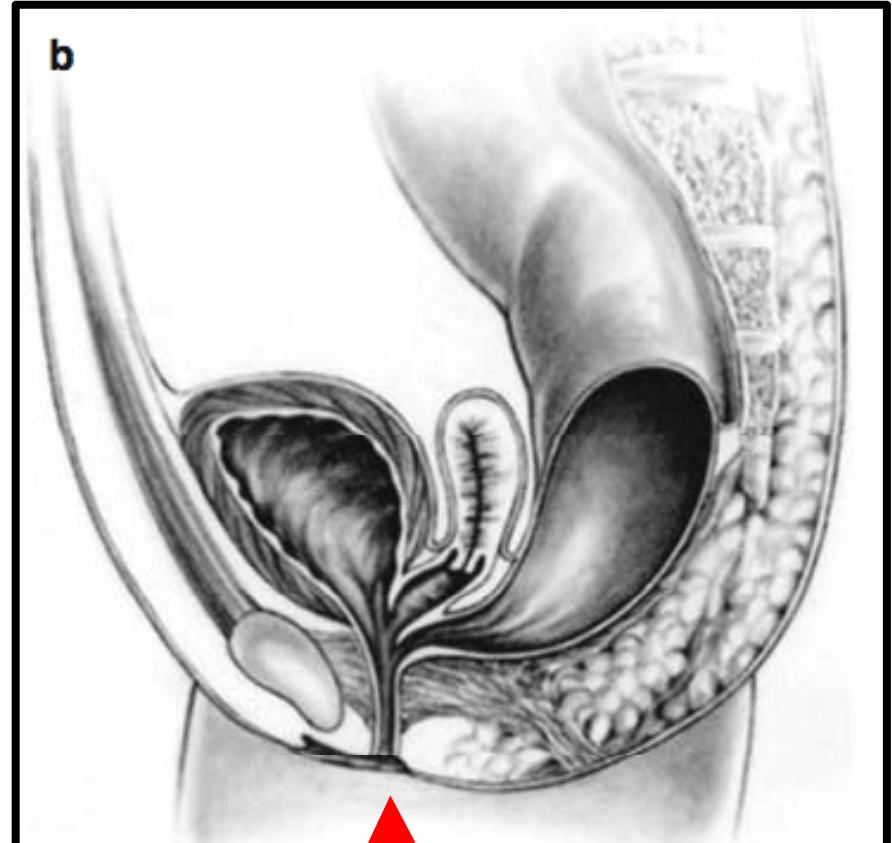
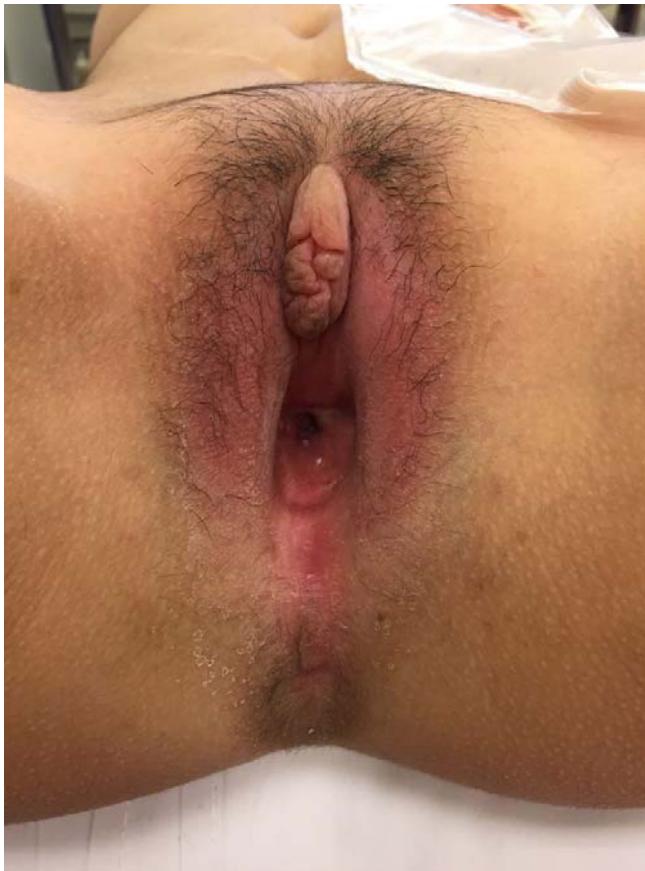
Hasta un **90% de asociacion con uropatia**

Y si no se diagnostica adecuadamente puede llevar a sepsis,acidosis y muerte.





Menos de 3cm

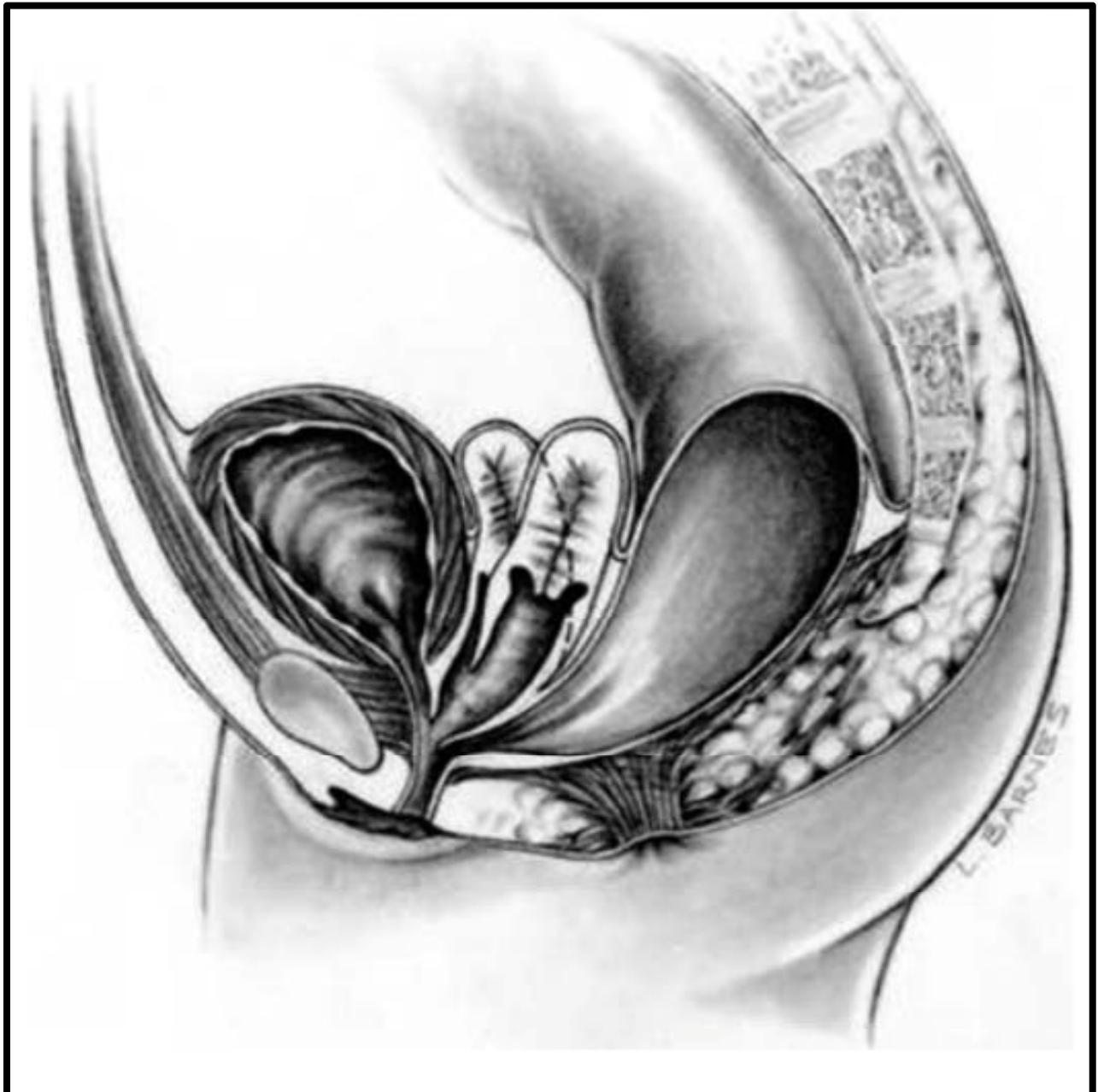


Mas de 3cm

Cloaca con Duplicación Muleriana

Malformacion Compleja
que presenta:

- 2 hemiúteros
- 2 hemivaginas





CLOACA

Alteraciones OSEAS

Pueden presentar diversas alteraciones de columna
Mas frecuentemente Lumbo / Sacras
Esto pacientes presentaran alteraciones funcionales vesicales



RNM que muestra
Hipoplasia de sacro

Long-term follow-up of functional outcome in patients with a cloacal malformation: a systematic review

Versteegh HP, van Rooij IA, Levitt MA, Sloots CE, Wijnen RM, de Blaauw I. . Journal of Pediatric Surgery 2013; 48(11): 2343-2350

Objetivo: evaluar los resultados funcionales de pacientes portadores de malformaciones tipo cloaca, reportados en la literatura.

Metodo: Estudio sistematico de revision de literatura
Involucro 12 publicaciones.
Se evaluaron “Resultados Funcionales”:
Anorrectales, Urologicos y Ginecologicos
Pacientes incluidos entre 1993-2012

Resultados: Defecacion voluntaria.....	57% (108 de 188 pac.)	Anorrectal
Soiling	71% (146 de 205 pac.)	
Constipacion.....	51% (31de 61 pac.)	
Miccion voluntaria.....	46% (138 de 299 pac.)	Urologico
Cateterismo Intermitente.....	42% (141 de 332 pac.)	
Derivaciones Urinarias.....	22% (53 de 237 pac.)	
Mestruacion normal.....	35% (25 de 71 pac.)	Ginecologico

Conclusion: es el trabajo mas grande que hay en evaluacion funcional de cloca.
Este tipo de trabajo permite evaluar los resultados funcionales a largo plazo y permitira poder mejorar en un futuro e informar correctamente a las familias.

Podriamos concluir que ...

Deben Tener consulta y seguimiento Nefrologico

NO

Hipospadias distales
Hipospadias intermedias
Epispadias
Extrofia

PUEDE SER

Hiperplasia suprarrenal
MAR bajas en Varon
MAR bajas en Mujer

SI

MAR Intermedia
MAR alta
Hipospadias Proximales
Extrofia de cloaca
Cloaca



HOSPITAL
UNIVERSITARIO **AUSTRAL**

Muchas Gracias